

Púrpura fulminante ¿Cuándo sospecharla?

Purpura fulminans. when should it be suspected?

María Guadalupe Zúñiga González¹, Rodrigo Lomelí Valdez², Irlanda Campos-Cruz³, Héctor Cantu-Maltos⁴, María Teresa García Romero⁴, Carolina Guadalupe Palacios López⁴

INTRODUCCIÓN

La púrpura se define como una hemorragia visible en piel o mucosas que se presenta como manchas eritematovioláceas que no desaparecen a la digitopresión. Se subclasifica por su tamaño en: petequias (<2 mm), púrpura (2-10 mm) y equimosis (>10 mm)¹. La púrpura fulminante o gangrenosa (PF) es un síndrome poco frecuente y potencialmente mortal, caracterizada por obstrucción de la microcirculación por émbolos, causando microinfartos y disrupción de la membrana endotelial con la subsecuente extravasación de eritrocitos, provocando émbolos dérmicos que producen estas lesiones clásicas^{2,3,4}.

Existen tres formas de PF, clasificadas según el mecanismo desencadenante: 1) la hereditaria por una deficiencia congénita de la proteína C (PC) o proteína S (PS), 2) la asociada a infecciones y 3) la asociada a autoinmunidad³.

Se presenta inicialmente como manchas eritematosas y/o petequiales que progresan rápidamente a lesiones purpúricas y equimóticas, dolorosas, bien delimitadas que evolucionan a escaras necróticas hemorrágicas^{4, 5}.

La identificación temprana de las manifestaciones cutáneas iniciales permite instaurar de forma oportuna medidas terapéuticas dirigidas y prevenir la progresión de la necrosis cutánea y trombosis sistémica^{3,4}. El retraso en el diagnóstico se asocia con mayor extensión de las le-

¹Médico Pasante del Servicio Social. Dermatología.

²Médico Residente del Servicio de Dermatología.

³Médico Adscrito al Servicio de Hematología.

⁴Médico Adscrito al Servicio de Dermatología.

Instituto Nacional de Pediatría, México.

Correspondencia

Dra. María Teresa García Romero
teregarro@gmail.com

Dra. Carolina Guadalupe Palacios López
caroderma@yahoo.com.mx

Este artículo debe citarse como: Zúñiga González MG, Lomelí Valdez R, Campos-Cruz I, Cantu-Maltos H, García Romero MT, Palacios López CG. Púrpura fulminante ¿Cuándo sospecharla? Acta Pediatr Mex 2026; 47: e3328.

siones, desarrollo de coagulación intravascular diseminada (CID), falla orgánica múltiple, amputaciones y aumento de la mortalidad^{3,5,6}. Por ello, el reconocimiento precoz y el abordaje multidisciplinario inmediato se consideran pilares fundamentales para mejorar el pronóstico en la población pediátrica afectada^{4,7}.

EPIDEMIOLOGÍA

Es una enfermedad poco frecuente, se reportan menos de 100 casos notificados cada año. En general afecta con mayor frecuencia a los niños⁸, con una prevalencia del 0.05-0.16% ⁷ y presenta un pico de incidencia bimodal de 1 a 3 años y de 16 a 18 años⁹. Se presenta con mayor frecuencia en invierno y primavera, tras las epidemias estacionales⁸.

El subtipo más prevalente es la PF infecciosa, principalmente en niños¹⁰. La forma hereditaria suele debutar en el periodo neonatal, en 1 de cada 1.000.000 nacidos vivos.¹¹ La PF autoinmune o postinfecciosa, es la menos frecuente y se asocia a antecedente de alguna infección a la que posteriormente aparecen autoanticuerpos contra la PS o PC¹². Presenta una tasa de mortalidad de hasta el 60% y quienes sobreviven suelen sufrir morbilidad a largo plazo debido a lesión renal, daño neurológico, amputaciones o cicatrices graves^{10,13}. Más del 70% de las muertes se producen en las primeras 24 horas. Un diagnóstico y tratamiento tempranos han permitido disminuir la morbimortalidad asociada a esta enfermedad⁸.

ETIOPATOGENIA

Las formas de PF, clasificadas según el mecanismo desencadenante, tienen una etiopatogenia específica: la hereditaria por una deficiencia en la PC y/o PS; la asociada a infecciones; y la postinfecciosa asociada a autoinmunidad^{4,3,14}. Sin embargo, en las tres formas, el equilibrio de la coagulación se altera a favor de los factores

procoagulantes e implica deficiencias adquiridas o congénitas de las PC y PS; esto resulta en CID, descontrolada y con ello una falla orgánica multiple^{4,12}. **(Cuadro 1)**

La PC es una glicoproteína anticoagulante natural dependiente de la vitamina K para su activación y síntesis hepática¹⁵. En la superficie

Cuadro 1. Clasificación propuesta de la púrpura fulminante a partir de los mecanismos desencadenantes^{12,14,15}

Forma / subtipo	Características
Púrpura fulminante neonatal	Suele manifestarse muy precozmente, regularmente durante las primeras 72 horas de vida. Afecciones congénitas/hereditarias: las mutaciones en la proteína C, la deficiencia hereditaria homocigótica de proteína S o de antitrombina III, que son factores anticoagulantes, provocan trombosis microvascular y necrosis hemorrágica.
Púrpura fulminante infecciosa aguda	Es la forma más común, se presenta sobreimpuesta a una infección. En esta enfermedad, se altera el equilibrio entre la actividad anticoagulante y procoagulante de las células endoteliales. Esta alteración es precipitada por endotoxinas, que consumen la antitrombina III, así como las proteínas C y S. La causa más común es el meningococo.
Púrpura fulminante idiopática / postinfecciosa	En la mayoría de los casos, se presenta tras una infección bacteriana o viral durante la fase de convalecencia y suele manifestarse entre 7 a 10 días después del inicio de la infección. Su patogenia implica disminuciones agudas y transitorias de los niveles de proteína C, proteína S o antitrombina III. Se sospecha un mecanismo autoinmune postinfeccioso que posteriormente conduce a una púrpura rápidamente progresiva durante el cual se observa principalmente una insuficiencia relativa de proteína S debido a la formación de anticuerpos anti-proteína S. Se postula que se produce por una reactividad cruzada entre el agente infeccioso y la proteína S a través de un mimetismo molecular.

del endotelio, el complejo trombina–trombomodulina la activa y la convierte en una serina proteasa con un potente efecto anticoagulante y en presencia de la PS, su cofactor, la PC activada inactiva a los factores Va y VIIIa, disminuyendo así la generación de trombina y, por lo tanto, la formación excesiva de coágulos¹⁶. Por ello, la deficiencia, ya sea hereditaria o adquirida, se asocia con un aumento significativo del riesgo de trombosis venosa¹⁵.

La PF infecciosa suele presentarse como resultado de infecciones, principalmente por organismos gramnegativos productores de endotoxinas, grampositivos, anaerobios y algunos virus⁹. Los organismos más comunes son *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Salmonella spp* y *Pseudomonas aeruginosa*^{5,10}. **(Cuadro 2)** Algunas propiedades de estos patógenos inducen

la pérdida de trombomodulina en el endotelio, lo que impide la activación adecuada de la PC y favorece la trombosis microvascular característica de la enfermedad¹⁰. Respecto al origen autoinmune o idiopático, pueden asociarse a la deficiencia adquirida de PS mediada por autoanticuerpos después de infecciones virales, así como a enfermedades autoinmunes sistémicas. En el escenario donde no se logra establecer un desencadenante específico, se determina una causa idiopática⁹.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La presentación inicial es repentina, suele haber fiebre transitoria, afectación del estado general, llanto, irritabilidad y lesiones purpúricas⁸. Las lesiones cutáneas dependen de la causa etiológica, pero suelen comenzar con manchas eritematovioláceas, bien delimitadas, **(Figura 1)** que progresan rápidamente y coalescen con el desarrollo de áreas de equimosis, necrosis cutánea central, de bordes irregulares y rodeados por un halo eritematoso. **(Figura 2)** La piel afectada es inicialmente dolorosa e indurada, y en etapas posteriores hay pérdida de la sensibilidad. En su evolución, pueden aparecer vesículas y ampollas hemorrágicas tensas que evolucionan a escaras. Suele afectar simétricamente a glúteos, muslos y pantorrillas^{7,12}.

Cuadro 2. Organismos asociados a púrpura fulminante^{9,10}

Forma / subtipo	Organismos
Púrpura fulminante infecciosa	
1. Bacteriano	<i>Capnocytophaga canimorsus</i>
	<i>Enterococcus faecalis</i>
	<i>Escherichia coli</i>
	<i>Haemophilus aegyptius</i>
	<i>Haemophilus influenzae</i>
	<i>Klebsiella pneumoniae</i>
	<i>Leptospira interrogans</i>
	<i>Neisseria meningitidis</i>
	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>
	<i>Rickettsia rickettsia</i>
	<i>Staphylococcus aureus</i>
	<i>Streptococcus pyogenes</i>
	<i>Streptococcus pneumoniae</i>
	<i>Vibrio parahaemolyticus</i>
2. Protozario	<i>Plasmodium falciparum</i>
3. Viral	SARS-CoV-2 (COVID-19)
	Rubéola
	Varicela
	Zóster
Púrpura fulminante idiopática / postinfecciosa	
Postinfeccioso	Rubéola
	Sarampión
	<i>Streptococcus spp</i>
	Varicela



Figura 1. Placa eritematoviolácea equimótica con zonas de necrosis cutánea en miembro pélvico derecho.



Figura 2. Placa eritematoviolácea con escaras necróticas extensas en miembro pélvico derecho.

Debido a su asociación con la CID, pueden presentar tanto síntomas hemorrágicos como trombóticos. El paciente suele presentar sepsis con signos de choque (hipotensión, taquicardia, alteración del estado mental, pulsos periféricos débiles) y/o signos de daño en órganos vitales (hematuria, oliguria y dificultad respiratoria)¹². Los datos más específicos que dependen de la etiología son:

- PF hereditaria. Los neonatos presentan manchas eritematosas bien delimitadas que evolucionan rápidamente, con zonas de necrosis y hemorragia. (**Figura 3A y B**) La necrosis comienza entre 24 y 48 horas después de las primeras lesiones, suelen estar rodeadas por un borde fino de eritema, la hemorragia en la dermis ocasiona la formación de vesículas o ampollas de contenido hemorrágico. Las lesiones ocurren en sitios con trauma y hay una predilección por las extremidades¹⁶. Además, estos lactantes suelen nacer con trombosis cerebral o retiniana¹.
- PF infecciosa. Inicia con manchas eritematosas o petequias que progresan rápidamente a áreas purpúricas o equi-

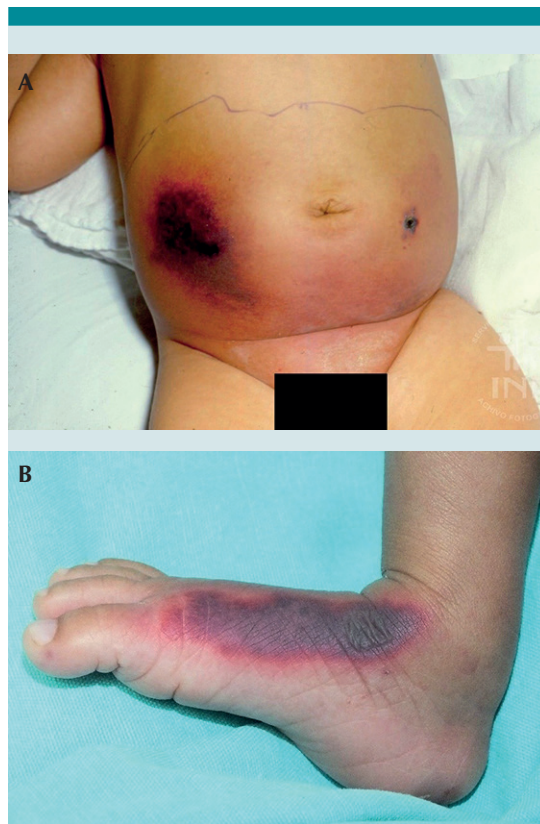


Figura 3. A. Placa eritematoviolácea localizada en abdomen. **B.** Placa eritematoviolácea con ampolla y halo eritematoso localizada en dorso de pie derecho.

móticas mayores. (**Figura 4**) Pueden formarse ampollas hemorrágicas generando las escaras duras clásicas. Esto se asocia a fiebre, hipotensión y CID en pacientes con sepsis grave^{17,18}.

- PF autoinmune. Las lesiones aparecen repentinamente como manchas eritematovioláceas y progresan con rapidez a necrosis cutánea. (**Figura 5**) Suele haber ausencia de signos clínicos de sepsis, regularmente días o semanas, tras una infección^{7,1}, tienden a aparecer en la parte inferior del cuerpo: nalgas, genitales, muslos y piernas¹⁹.



Figura 4. Placas violáceas purpúricas con múltiples vesículas y ampollas localizadas en extremidades inferiores afectando ambas piernas y pies.

DIAGNÓSTICO

Para su abordaje, se requiere una evaluación clínica y estudios de coagulación (**cuadro 3**)^{4,10,20}. Parte de la evaluación comprende la toma de biometría hemática y estudios de coagulación que incluyen tiempo de protrombina (TP), tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPa), fibrinógeno y productos de degradación de fibrina (dímero D); esto con el fin de detectar CID y trombocitopenia, hallazgos característicos de la PF. La medición de los niveles de PC y PS, es adicional y suele estar asociada a niveles reducidos <5 UI/dl¹⁹. Si bien es fundamental medir los niveles de PC, PS y antitrombina III, en el contexto agudo estos resultados deben interpretarse con cautela, utilizando valores percentilados para la edad. Esto se debe a que, durante un evento trombotico agudo, estos factores pueden encontrarse disminuidos de manera secundaria al propio proceso asociado. En la forma neonatal, la dosificación de la actividad de la PC y PS es la herramienta diagnóstica recomendada. En la forma infecciosa se recomienda, además, un estudio completo de la sepsis (exámenes de laboratorio, pruebas de imagen y cultivos)



Figura 5. Múltiples manchas eritematovioláceas purpúricas afectando extremidades superiores e inferiores.

para detectar y tratar el agente causal. En casos indicados, se puede tomar una biopsia de las lesiones para apoyar el diagnóstico y descartar otras entidades que puedan simular PF, incluidas las vasculitis¹².

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Se pueden considerar varios diagnósticos como ectima gangrenoso, vasculitis por IgA, fascitis necrotizante²¹⁻²⁴ (**cuadro 4**), necrosis cutánea por cumarinas, meningococemia, calcifilaxis y síndrome de choque tóxico¹². Cabe destacar

Cuadro 3. Características clínicas, de laboratorio e histológicas de la Púrpura Fulminante^{10,20}

Exploración física / Laboratorio	Características
1. Signos vitales	Signos clínicos de sepsis +/- choque
2. Examen dermatológico	Púrpura o erupción reticular / moteado cutáneo (particularmente en extremidades)
3. Otros	Signos meníngeos, estado inmunocomprometido
4. Laboratorio	Evidencia de CID: - Plaquetas y fibrinógeno bajos - TP, TTPA y dímero D elevados - Actividad de proteína C $\leq 40\%$ - PCR elevada y VSG baja
5. Histopatología	Trombosis de capilares y vénulas en la dermis, con trombos de fibrina, plaquetas o mixtos, asociada a hemorragia difusa y extensa. Las lesiones iniciales tienen escaso infiltrado inflamatorio y las más antiguas se caracterizan por necrosis epidérmica y ampollas hemorrágicas subepidérmicas. (Figura 6)

Abreviaturas: PCR, proteína C reactiva; CID, coagulación intravascular diseminada; VSG, velocidad de sedimentación globular; TP, tiempo de protrombina; TTP, tiempo de tromboplastina parcial.

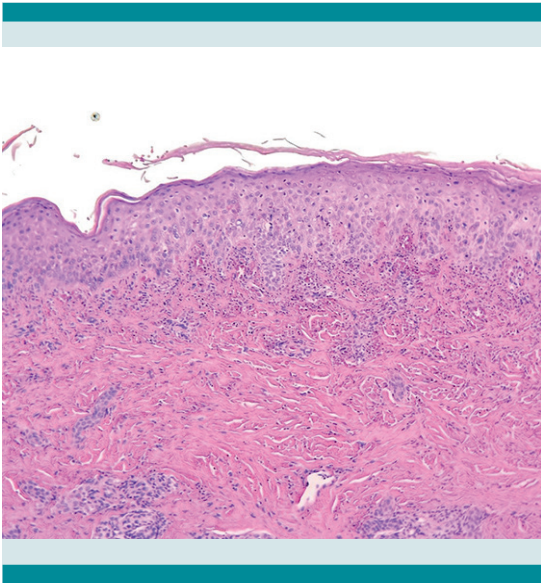


Figura 6. Biopsia de piel, teñida con hematoxilina y eosina, 10x. Se observan abundantes trombos en capilares y vénulas, hemorragia en la dermis y zonas de necrosis epidérmica.

Cuadro 4. Diagnósticos diferenciales

Patología	Características
Ectima gangrenoso:	Se caracteriza por lesiones localizadas principalmente en glúteos y región perianal. Son lesiones maculopapulares eritematosas que progresan a vesícula-ampollas hemorrágicas, dejan escara necrótica central con un halo eritematoso. Ocasionada principalmente por <i>P. aeruginosa</i> . ²¹
Vasculitis por IgA:	Se presenta con máculas eritematosas y púrpura palpable que suele afectar extremidades inferiores, acompañada de dolor articular, afectación renal, dolor abdominal tipo cólico y hemorragia gastrointestinal ^{22,23}
Fascitis necrotizante:	Es una infección de tejidos blandos manifestada por eritema, edema, calor y signos de enfermedad sistémica (fiebre, inestabilidad hemodinámica) asociados a crepitación, acompañada de dolor desproporcionado que empeora rápidamente. ²⁴

que muchos de los diagnósticos diferenciales, sobre todo los infecciosos, pueden culminar en una PF; por lo cual, un diagnóstico no excluye al otro, sino que puede formar parte de una secuencia de eventos inflamatorios protrombóticos. **(Figura 7)**

TRATAMIENTO

El reconocimiento de la causa subyacente y tratamiento tempranos de la PF son esenciales para reducir la mortalidad y prevenir secuelas graves^{13,25}.

La estrategia de tratamiento se centra en corregir la coagulopatía subyacente, tratar la causa desencadenante (habitualmente infecciosa) y prevenir tanto las complicaciones trombóticas como las hemorrágicas. Siempre que sea posible, se recomienda contar con la asesoría de un especialista en hematología. Asimismo, es indispensable monitorizar la coagulación al menos

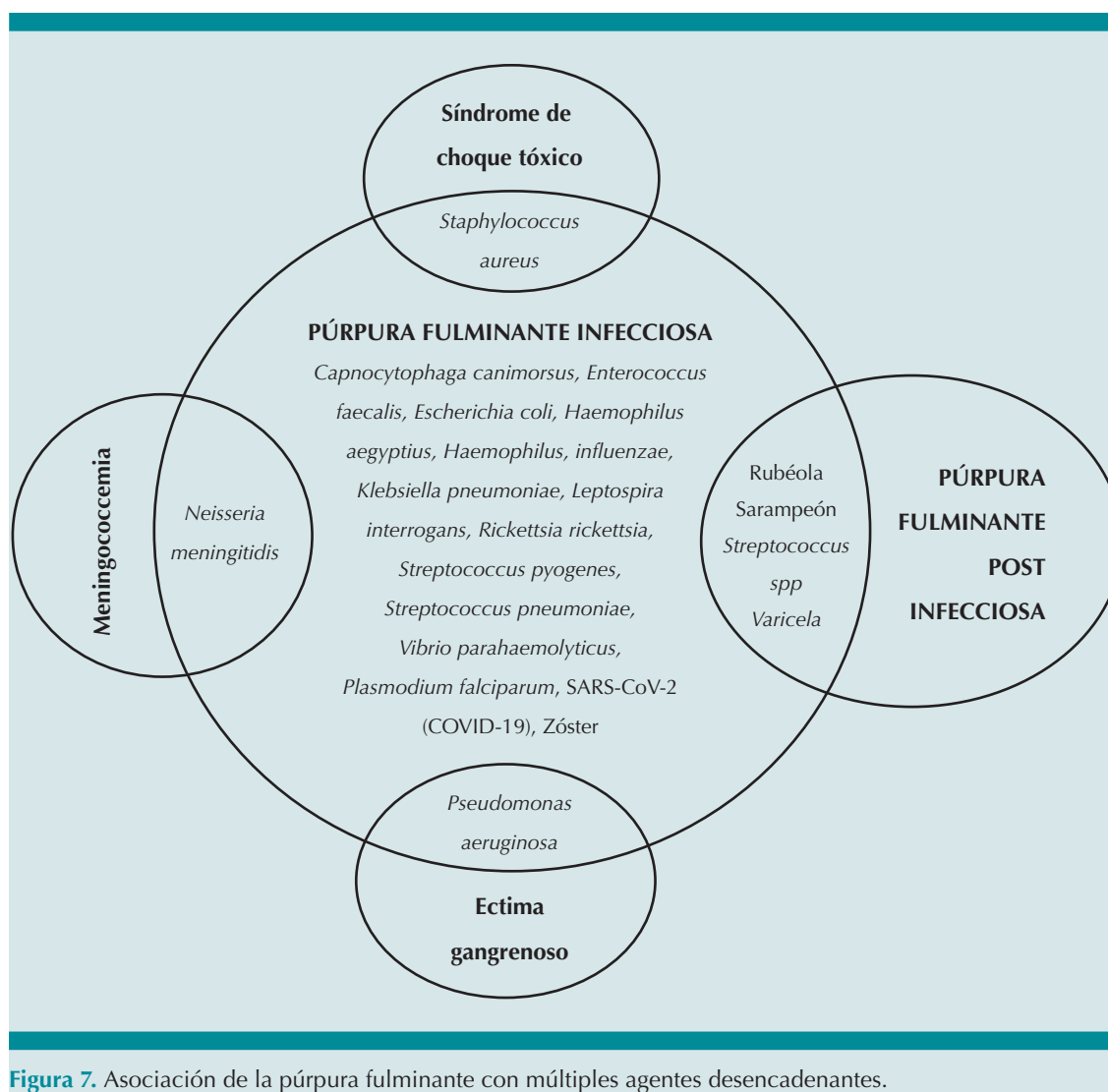


Figura 7. Asociación de la púrpura fulminante con múltiples agentes desencadenantes.

cada 24 horas, o con mayor frecuencia si existen cambios en la evolución clínica⁹.

En cuanto al manejo de la deficiencia adquirida o congénita de PC, existe la opción de reemplazo con concentrado de PC humana; sin embargo, este producto no está disponible en México^{16,1}. Como alternativa —particularmente en la PF neonatal o en deficiencias graves— puede utilizarse plasma fresco congelado (PFC) a dosis de 10 a 20 ml/kg por dosis²⁶. La transfusión de

plaquetas no está indicada de rutina y debe reservarse para pacientes con sangrado activo o cuando se requieran procedimientos invasivos¹⁶.

La anticoagulación terapéutica con heparina puede emplearse para prevenir la progresión de la trombosis microvascular, siempre que no existan contraindicaciones hemorrágicas importantes. En situaciones excepcionales, puede considerarse el uso de trombólisis dirigida en casos de isquemia crítica⁹.

En la forma infecciosa aguda, el tratamiento incluye antibióticos de amplio espectro desde que se sospecha el cuadro. También se puede utilizar la terapia con inmunoglobulina humana²⁵. En los casos de autoinmunidad, la terapia inmunosupresora suprime la producción adicional de autoanticuerpos contra la PS. Las lesiones cutáneas pueden requerir semanas o meses para cicatrizar, dependiendo del grado de necrosis y puede ser necesaria la resección quirúrgica, fasciotomía o incluso amputación¹³. En todas las formas, se debe realizar evaluación de los tejidos por cirugía para valorar el desbridamiento de las zonas afectadas^{4,27}.

REFERENCIA

Todo paciente con sospecha de PF se recomienda sea evaluado en un centro de atención con una unidad de reanimación pediátrica⁸. Debe realizarse un enfoque multidisciplinario y estrecha colaboración entre el equipo de cuidados intensivos pediátricos, pediatría, hematología, dermatología y cirugía para optimizar la atención al paciente y reducir la mortalidad asociada^{4,13}.

SEGUIMIENTO

La terapia de mantenimiento es por tiempo indefinido para disminuir el riesgo de trombosis o PF recurrente, se recomienda la monitorización cada 2 – 4 semanas con determinación de fibrinógeno, tiempos de coagulación y dímero D, de acuerdo a la evolución de cada paciente. La elevación del dímero D puede ser el primer signo de PF recurrente^{16,28}.

REFERENCIAS

- Bolognia JL, Schaffer JV, Cerroni L, Callen JP. Dermatología. 4th ed. Elsevier; 2019.
- Irfan Kazi SG, Siddiqui E, Habib I, Tabassum S, Afzal B, Khan IQ. Neonatal purpura fulminans due to protein C deficiency: a case report. *J Pak Med Assoc.* 2018;68(3):463-465.
- Gürgey A, Aytac S, Kanra G, Secmeer G, Ceyhan M, Altay C. Outcome in children with purpura fulminans: report on 16 patients. *Am J Hematol.* 2005;80(1):20-25.
- Abdul Gafoor SM, Gelson Thomas A, Boissiere J, Roberts L, Bernal W, Creamer D. Purpura fulminans: a dermatological emergency revisited. *Clin Exp Dermatol.* 2025;llaf373.
- Cruz Hernández V, Escárraga Valle YS, León Tapia S, et al. Tratamiento de la púrpura fulminans neonatal. *Rev Fac Med Mex.* 2017;60(5):17-21.
- Sohail H, Zafar Y, Syed DI, Jamal A, Lail A. Challenges in neonatal care: a case of purpura fulminans. *Egypt Pediatr Assoc Gaz.* 2024;72(1):74.
- Pombar RF, Tellería RL, Bianco B, Centeno MDV, Cervini AB. Postinfectious purpura fulminans: a case report. *Arch Argent Pediatr.* 2024;122(4):e202310137.
- El Choueiry E, Costa G, Bergounioux J. Púrpura fulminante. *EMC Pediatr.* 2021;56(2):1-5.
- Colling ME, Bendapudi PK. Purpura fulminans: mechanism and management. *Transfus Med Rev.* 2018;32(2):69-76.
- Temnithikul B, Rungrunanghiranya S, Limtanyakul P, Angkananard T, Wessagowit V. Klebsiella-induced infectious purpura fulminans: case report. *Skin Health Dis.* 2023;3(3):e186.
- Rudrappa S, B T, S CN. Neonatal purpura fulminans. *Indian J Child Health.* 2022;9(9):175-177.
- Hajjar N, Del Marmol V. Purpura fulminans. In: Téot L, Meaume S, Akita S, Del Marmol V, Probst S, eds. *Skin Necrosis.* Springer; 2024:219-221.
- Cloedt LD, Vanholder I, Arkaz C, et al. From purpura to idiopathic purpura fulminans. *Belg J Paediatr.* 2023;25(3):163-166.
- Talwar A, Kumar S, Gopal MG, Nandini AS. Spectrum of purpura fulminans. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2012;78:228.
- Price VE, Ledingham DL, Krümpel A, Chan AK. Diagnosis and management of neonatal purpura fulminans. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2011;16(6):318-322.
- Cossío ACG, Chávez JCC, Márquez TNG, Memije MEV. Púrpura fulminante neonatal: caso y revisión. *Dermatol Cosmet Med Quir.* 2018;16(2):145-149.
- Konda S, Zell D, Milikowski C, Alonso-Llamazares J. Purpura fulminans in pneumococcal sepsis. *Actas Dermosifilogr.* 2013;104(7):623-627.
- Bollero D, Stella M, Gangemi EN, et al. Purpura fulminans in meningococcal septicaemia. *Ann Burns Fire Disasters.* 2010;23(1):43-47.
- Chalmers E, Cooper P, Forman K, et al. Purpura fulminans: recognition and management. *Arch Dis Child.* 2011;96(11):1066-1071.
- Calonje E, Brenn T, Lazar AJ, MacKee PH, Billings SD, eds. *McKee's Pathology of the Skin.* 5th ed. Elsevier; 2020.
- Rojas JP, López JM, Muñoz YA, González G. Ectima gangrenoso en pediatría. *Infectio.* 2013;17(1):43-47.
- Hetland LE, Susrud KS, Lindahl KH, Bygum A. Henoch-Schönlein purpura: a literature review. *Acta Derm Venereol.* 2017;97(10):1160-1166.
- Popov H, Koleva T, Stoyanov GS. Bullous Henoch-Schönlein purpura. *Cureus.* 2023;15(2):e35051.
- Szilagyi J, Kuester V, Reznicek J. Pediatric necrotizing fasciitis. *J POSNA.* 2023;5(4):728.
- Kim MC, Patel J. Acute purpura fulminans from N. meningitidis. *Cureus.* 2021;Mar 4.

26. Kizilocak H, Ozdemir N, Dikme G, Koc B, Celkan T. Homozygous protein C deficiency presenting as neonatal purpura fulminans. *J Thromb Thrombolysis*. 2018;45(2):315-318.
27. Tamimi Mariño I, Hidalgo Díaz JJ, Pérez A, Méndez Pérez LI. Púrpura fulminante: resultado funcional. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol*. 2012;56(4):319-322.
28. Iba T, Maier CL, Scarlatescu E, Levy JH. Introducing the new definition and diagnostic criteria of disseminated intravascular coagulation released by the International Society on Thrombosis and Haemostasis in 2025. *Semin Thromb Hemost*. 2025 Aug 19;Epub ahead of print. doi:10.1055/a-2675-6068.